FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS NECKER - ENFANTS MALADES

Année 1971

THÈSE

N° 2

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Danielle EURIN, née BITTERLIN

Née le 20 Décembre 1945 à Saint-Maur-des-Fossés

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 197

Les calcifications intra - hépatiques de l'enfant

(à propopos de 26 observations)

Président : M. J. LEFEBVRE, Professeur

ACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS NECKER - ENFANTS MALADES

nnée 197

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Danielle EURIN, née BITTERLIN

Née le 20 Décembre 1945 à Saint-Maur-des-Fossés

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 197

Les calcifications intra - hépatiques de l'enfant

(à propopos de 26 observations)

Président : M. J. LEFEBVRE, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents,

A mon Mari,

A mon Fils,

A ma Famille et à ma Belle-Famille,

A mes Amis.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543511_0015

A Monsieur le Professeur LEFEVRE,

Chef du Service d'Electro-Radiologie

de l'hôpital des Enfants-Malades,

qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Nous le prions de trouver ici le témoignage de notre admiration respectueuse et de notre vive gratitude.

A Madame Le Professeur Agr. M. LABRUNE,

qui nous a inspiré ce travail et nous a aidée de ses conseils.

Avec nos remerciements et notre sincère reconnaissance.

A Mademoiselle Le Docteur SARRUT,

Anatomo-pathologiste du Centre de Prématurés de l'école de Puériculture et de l'hôpital Hérold,

A Monsieur le Docteur FAURE,

Chef du Service d'Electro-Radiologie de l'hôpital Trousseau,

A Monsieur le Docteur LALLEMAND,

Chef de clinique-Assistant du Service d'Electro-Radiologie de l'hôpital de Saint-Vincent de Paul,

A Monsieur le Docteur PROT,

Chef du Service d'Electro-Radiologie de l'hôpital Bretonneau,

A Monsieur le Professeur ROSSIER,

Chef du Service de Pédiatrie de l'hôpital de Saint-Vincent de Paul,

à qui nous devons d'avoir pu réunir ces observations et qui nous ont éclairée de leurs conseils. Qu'ils soient assurés de nôtre reconnaissance.

A nos Maîtres d'Externat:

Monsieur le Professeur Agr. HOUDARD,

Monsieur le Professeur BROUET,

Monsieur le Professeur BOUR,

Monsieur le Professeur RICHET,

Monsieur le Professeur Agr. HERVET,

Monsieur le Professeur MALLET,

Monsieur le Professeur LAPLANE,

Monsieur le Professeur Agr. DEBRUN,

Monsieur le Professeur Agr. FERRANE,

Notre reconnaissance profonde pour
leur précieux enseignement.

INTRODUCTION

Les calcifications du foie sont un symptôme rare chez l'enfant, épisodiquement retrouvé dans des tableaux cliniques bien différents les uns des autres.

Nous n'avons retrouvé aux Enfants-Malades aucun archivage pour les calcifications du foie ni dans les services de pédiatrie ni dans le laboratoire d'anatomie pathologique.

Pour en faire la synthèse, il faut partir de la base, c'est-à-dire de la radiologie qui les a découvertes et peut les rassembler.

Au-delà du catalogue, peut-on essayer par une analyse précise des images radiologiques et une confrontation anatomo-radio-clinique, d'en tirer quelque élément diagnostique supplémentaire?

là est le but de notre travail.

MATERIEL

Notre enquête a porté dans les services de radio-pédiatrie de:

- Enfants-Malades,
- Saint-Vincent de Paul,
- Bretonneau,
- Hérold,
- Centre des prématurés du Boulevard Brune.

NOMBRE D'OBSERVATIONS

Nous avons pu réunir:

- 19 observations des Enfants-Malades,
- 1 de Saint-Vincent de Paul,
- 3 de Bretonneau,
- 1 d'Hérold,
- 2 du service du Boulevard Brune.

AGE

Les âges s'étagent de la période néo-natale à l'âge adulte avec une nette prédominance en-dessous de deux ans, puisque sur 26 observations, 12 ont moins de 2 ans.

SEXE

Les filles sont autant concernées que les garçons:

12 filles sur 26.

ORIGINE GEOGRAPHIQUE

Aucune origine géographique particulière n'a été relevée pour la plupart.

REPARTITION DES OBSERVATIONS SELON L'AGE DES ENFANTS

N°OBS.	NOM - PRENOM	AGE	SEXE	ETIOLOGIE
16	O. Laurent	1mois	M	Angiome
21	R. Caroline	2mois	F	Toxoplasmose congénitale
23	M. Eric	2mois	M	Thrombophlébite
18	H. Nadine	2mois	F	Hamartome
17	B. Nathalie	3mois	F	Angiome
22	P. Christine	3mois	F	Thrombophlébite
7	R. Isabelle	4mois	F	Hépatoblastome
14	F. Eric	6mois	M	Hépatome
6	F. Michael	6mois	M	Hépatoblastome
10	M. Affifi	1 an	M	Hépatoblastome
19	F. Muriel	18mois	F	Métastase Sympathoblastome
9	Q. Béatrice	1[illegible]mois	F	Hépatoblastome
13	R. Francis	1 [illegible]	M	Hépatome
4	V. Etienne	2 ans	M	Tuberculose
11	H. Bruno	3 ans	M	Hépatoblastome
1	C. Brigitte	5 ans	F	Kyste hydatique
8	V. Patrick	[illegible] ans	M	Hépatoblastome
12	P. Eric	[illegible] ans	M	Hépatome
2	A. Robert	7 ans	M	Kyste hydatique
5	D. Jean-Pierre	[illegible] ans	M	Tuberculose
3	C. Saliha	9 ans	F	Tuberculose
15	S. M. Christine	11 ans	F	Hépatome
25	L. Colette	11 ans	F	?
26	L. T. Christine	11 ans	F	?
20	C. Jacky	13 ans	M	Abcès à pyogènes
24	L. Alain	13 ans	M	Hépatite cholostatique

TECHNIQUES RADIOLOGIQUES

C'est sur le cliché d'abdomen sans préparation que sont découvertes ces calcifications, et il faut insister sur l'importance d'une technique radiologique rigoureuse.

Pour localiser et reconnaître d'une façon satisfaisante des calcifications de l'hypochondre droit et de l'épigastre, il faut et il suffit en général de bons clichés en projection orthogonale dans la même position: face et profil, couché, si possible en procubitus.

Mais il est à noter:

- qu'une trop haute tension diminue les contrastes et qu'un optimum semble être réalisé vers 50 KV,
- qu'une légère surexposition est souvent nécessaire, afin d'éviter ainsi les clichés trop blancs et de noyer les calcifications dans l'opacité hépatique.
- que, d'autre part, la qualité des contrastes, après ces clichés de débrouillage, est améliorée par des clichés localisés à la région des calcifications.

La situation par rapport à la coupole diaphragmatique des calcifications du dôme hépatique n'est pas toujours claire; chez les grands enfants, des clichés en inspiration profonde-expiration forcée ou un examen sous amplificateur de luminance peuvent être utiles; les tomographies de face et surtout de profil de la région hépatique sont alors précieuses.

Un pneumo-péritoine est rarement nécessaire pour emporter le diagnostic, mais on peut profiter du pneumo-péritoine créé par une laparoscopie pour faire des radiographies ou même des tomographies qui sont alors particulièrement évocatrices.

La situation de certaines calcifications peut faire évoquer une origine vésiculaire ou biliaire extra-hépatique et faire ainsi pratiquer une cholécystographie par voie orale. Celle-ci montre une bonne opacification vésiculaire mais la contraction de cette vésicule est difficile à obtenir chez l'enfant; pour bien visualiser les voies biliaires extra-hépatiques, on est alors conduit à une cholangiographie par voie intra-veineuse.

Les calcifications retrouvées sur le cliché d'abdomen sans préparation siègent souvent au sein d'une hépatomégalie, manifeste par l'opacité de l'hypochondre droit ou de l'épigastre, voire de l'hypochondre gauche; elle refoule les divers segments du tube digestif. Ce refoulement a conduit fréquemment à faire une opacification du tube digestif, par transit gastro-duodénal et lavement baryté. En fait, l'utilisation du contraste gazeux nous paraît en général plus riche en informations.

Dans ces cas de tumeur de l'épigastre ou de l'hypochondre droit, une urographie intra-veineuse est souvent pratiquée.

L'absence de déformations des cavités rénales droites, leur éventuel abaissement, leur aplatissement d'avant en arrière, peuvent orienter vers une tumeur du foie.

La scintigraphie hépatique, excellent examen de débrouillage, inoffensif, confirme l'origine de la lésion, mais ne permet pas une localisation exacte dans le cadre de la systématisation hépatique.

L'artériographie abdominale, globale, suivie si possible d'une injection sélective dans le tronc coeliaque et éventuellement la mésentérique supérieure, donne un diagnostic précis de localisation, étudie la vascularisation d'une façon très fine et complète, orientant parfois vers un diagnostic étiologique.

Quant à la spléno-porto-graphie, elle n'a plus actuellement d'indication dans les tumeurs du foie de l'enfant. Elle ne permet pas en effet une étude topographique des pédicules artériels afférents.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

ETIOLOGIE DES OBSERVATIONS RECUEILLIES			NOMBRE DE CAS
KYSTE HYDATIQUE.....			2
TOXOPLASMOSE CONGENITALE.....			1
TUBERCULOSE HEPATIQUE.....			3
ABCES A PYOGENES.....			1
HEPATITE CHOLOSTATIQUE.....			1
THROMBOSES VASCULAIRES.....			2
TUMEURS.....	BENIGNES....	ANGIOMES	2
		HAMARTOME	1
	MALIGNES....	PRIMITIVES : HEPATOBLASTOME	6
		HEPATOME	4
		SECONDAIRES	1
SANS ETIOLOGIE EVIDENTE.....			2
NOMBRE TOTAL D'OBSERVATIONS.....			26

OBS. 1: C. Brigitte, f., née le 23.9.51.

A l'âge de 5 ans,

en janvier, plusieurs épisodes fébriles inexpliqués.

puis en mars, douleurs du flanc droit, sans fièvre, spontanément résolutives.

puis, depuis la dernière crise, décoloration des selles et urines foncées sans ictère. Découverte alors d'une gros foie.

Antécédents: vit depuis l'âge de 7 mois au Maroc, en contact permanent avec des chiens, au voisinage d'un élevage de moutons.

mais aucun antécédent pathologique personnel.

Par contre, ses quatre soeurs ont fait une hépatite virale l'année précédente, et l'aînée a un gros foie.

Parents: R.A.S.

En août, elle est hospitalisée:

- pas d'altération del'état général,
- pas d'ictère,
- gros foie isolé, très ferme, de surface régulière, non douloureux, augmentant rapidement de volume les premiers jours de l'hospitalisation.

Cuti négative,

pas de parasites dans les selles,

tests hépatiques normaux.

N.F.S. normale, pas d'hyper-éosinophilie.

I.D. Casoni: réaction très positive, précoce et tardive.

Abdomen sans préparation: opacité arrondie, de la taille d'une grosse orange, soulevant la coupole diaphragmatique, à contour finement calcifié, peu dense, très postérieure sur le profil qui montre une deuxième opacité finement cerclée plus antérieure et plus petite.

Sur le contexte et l'aspect des calcifications hépatiques, on fait le diagnostic de kystes hydatiques calcifiés.

Un bilan à la recherche d'autres localisations ne montre qu'à l'électro-encéphalogramme un foyer épileptique localisé à la région temporale postérieure droite, qui pourrait être expliqué par un traumatisme crânien de l'année précédente suffisamment important pour avoir causé une obnubilation passagère. Une artériographie carotidienne droite est tout de même pratiquée: normale.

Spléno-porto-graphie: échec: (injection sous-capsulaire).

Intervention: deux kystes hépatiques:

- l'un de la taille d'un pamplemousse, à la partie postéro-latérale du lobe droit, faisant saillie à la surface du foie et même adhérent au diaphragme;
- l'autre, plus petit, occupant la partie moyenne de la face supérieure du foie, un peu à gauche de la ligne médiane, franchement intra-parenchymateux.
- pas d'autres kystes décelables.

Injection de formol dans les kystes, kystectomie.

Suites simples, mais hépatite virale trois mois après intervention.

OBS. 2: A. Robert, m., né le 3.3.1953.

Habitant à Colomb-Béchart,

hospitalisé à l'âge de 7 ans,

pour tuméfaction abdominale de l'hypochondre droit et de l'épigastre, dure, indolore, isolée:

- pas d'altération de l'état général,
- pas d'autre signe clinique.

N.F.S. normale, hormis une petite éosinophilie à 6%.
I.D. Casoni une fois positive avec réponse tardive, une autre fois négative.

Abdomen sans préparation: Calcification cerclée, peu dense, entourant une opacité de tonalité hydrique de 15 centimètres de diamètre, médiane de face et de profil.

Thorax: normal.

Intervention: gros kyste. Injection de formol. Paroi très adhérente. Il existe une deuxième poche, facilement clivée, non calcifiée.

Anatomie pathologique: Kyste hydatique non inflammatoire, présence de scolex.

Suites opératoires: subictère fugace dans les jours suivant l'intervention; sorti trois semaines après, non revu depuis.

OBS. 3: C. Saliha, f;, née le 6.9.1960.

Cas social, hospitalisé à l'âge de 9 ans,

surdité de perception de l'oreille gauche, totale.

revenue d'Algérie depuis 3 mois.

Découverte d'examen systématique de calcifications hépato-spléniques, plus nombreuses dans la rate que dans le foie, éparses, nodulaires, assez denses.

Cuti positive, aurait eu le B.C.G. depuis son arrivée en France.

Toxoplasmose négative.

OBS. 4: V. Etienne, m., né le 26.9.1956.

Bien portant jusqu'à l'âge de 8 mois

où il est hospitalisé pour diarrhée fébrile tenace.

Gros foie, pas d'ictère.

Hyperleucocytose, pas d'anémie.

Staphylocoque pathogène dans les selles.

Abdomen sans préparation: pas de calcifications hépatiques.

Urographie intra-veineuse normale.

Devant l'augmentation de volume du foie et l'altération de l'état général, on pratique une laparotomie exploratrice: rein et surrénale droits, cholédoque normaux.

gros foie légèrement induré, homogène. Pas d'abcès palpable.

Biopsie: histologiquement l'aspect décrit correspond à ce que l'on appelle maintenant fibro-adénomatose biliaire.

Rétablissement lent sous corticoïdes et anti-staphylococciques. Le foie diminue de volume mais reste dur.

Hospitalisé plusieurs fois pour épisodes diarrhéiques semblables dans les six mois qui suivent l'intervention.

En janvier 1958, à l'âge de 18 mois, abcès de la fesse gauche.
Cuti positive, B.K. dans le pus prélevé.
Traité par Rimifon, Streptomycine.
Persistance de l'abcès sans atteinte des plans profonds ni dissémination pulmonaire patente.
Extirpation chirurgicale de la coque d'abcès en avril.

Suivi régulièrement depuis, sous traitement continu par antibiotiques.

Hypertrophie relative progressive du membre supérieur droit avec circulation veineuse collatérale du bras et de la partie supérieure du thorax.

Foie toujours un peu gros, dur; rate normale, pas d'hypertension portale.

Apparition progressive sur les clichés d'abdomen sans préparation à partir de janvier 1959, de calcifications nodulaires, denses, éparses, d'abord dans la rate puis dans le foie, d'inégale grosseur, de 1 à 3 millimètres de diamètre; il existe d'autre part des calcifications des ganglions juxta-aortiques près du tronc coeliaque, denses, confluentes, en amas.

Nouvelle hospitalisation en novembre 1965 pour douleurs abdominales violentes avec fièvre et altération de l'état général.

Foie volumineux et douloureux, circulation veineuse collatérale abdominale.

Puis apparition d'un ictère flamboyant, confirmant le diagnostic d'angiocholite aigüe.

Intervention dans l'espoir de trouver un obstacle sur les voies biliaires extra-hépatiques ou un abcès: tout est normal à l'extérieur du foie.

Mort dans les semaines qui suivent, pas d'autopsie.

OBS. 5: D. Jean-Pierre, m., né le 25.6.1957.

A l'âge de 8 ans, en 1963, adénite cervicale gauche abcédée, tuberculeuse (examen anatomo-pathologique). Examen clinique par ailleurs normal.

Abdomen sans préparation: Calcifications nodulaires, denses, d'inégale grosseur, éparses, très nombreuses dans l'aire splénique, de même caractère mais moins nombreuses et plus grosses (environ 3 millimètres de diamètre) dans l'aire hépatique; ainsi que deux amas juxta-aortiques de calcifications plus ou moins confluentes, l'un se projetant sur le pédicule droit de la première vertèbre lombaire, l'autre sur le pédicule gauche de la troisième vertèbre lombaire, sans doute ganglionnaires.

Thorax: calcifications hilaires gauches.

Traité par anti-tuberculeux à Roscoff: là-bas, la découverte d'une faible albuminurie à plusieurs reprises fait suspecter une amylose viscérale.

Série d'examens complémentaires en avril 1964: négative.

Parmi ceux-ci, une ponction-biopsie du foie est pratiquée: pas de dépôts amyloïdes, pas de B.K. à l'examen direct et après culture sur Löwenstein.

OBS. 6: F.Michael, m., né le 2.12.1968.

A l'âge de 6 mois,

depuis 6 semaines, douleurs abdominales avec fièvre.

Découverte d'une tumeur abdominale droite.

Aucun antécédent.

Hyperleucocytose sans anémie.

Tests hépatiques normaux.

Foetuine négative.

Abdomen sans préparation: fines calcifications se projetant à la partie inféro-externe du lobe droit, peu denses.

Urographie intra-veineuse: compression et abaissement du rein droit.

Transit digestif: refoulement en dedans de l'angle droit, estomac en place.

Thorax: pas de métastases visibles.

Scintigraphie hépatique non faite.

Artériographie abdominale: zone de néo-vascularisation de type malin dans le lobe droit du foie.

Intervention: tumeur développée aux dépens de la face antérieure du lobe droit, de la taille d'un poing, avec envahissement partiel de la paroi.

Anatomie pathologique: Hépatoblastome avec plages ostéoïdes pratiquement non calcifiées, soit en plein parenchyme, soit dans les espaces conjonctifs.

Huit jours après intervention, ictère rétentionnel avec splénomégalie et pleurésie droite. Régression rapide de la pleurésie sous antibiotiques et de l'ictère, mais persistance de la splénomégalie jusque trois mois après, ce qui autorise une nouvelle artériographie ne montrant aucun signe de malignité, ni dans la rate, ni dans le foie restant.

OBS. 7: R. Isabelle, f., née le 24.4.1968.

A l'âge de 4 mois,

découverte d'une énorme masse abdominale, dure, bosselée.

Abdomen sans préparation: il existe deux calcifications nodulaires au sein de cette tumeur, environ 3 millimètres sur 5.

Scintigraphie hépatique: affirme l'origine hépatique de la tumeur.
Urographie intra-veineuse: compression d'avant en arrière et surélévation du rein droit, blocage presque total de la veine cave inférieure par compression à la cavographie.
Dosage de l'acide vanyl-mandélique normal.

Artériographie: envahissement total du foie droit et gauche par une énorme tumeur, avec néo-vascularisation de type malin.

A l'intervention, abondant épanchement sanglant intra-péritonéal; tumeur diffuse du foie, pratiquement totale; simple biopsie d'un nodule superficiel.

Anatomie pathologique: Hépatoblastome.

OBS. 8: V. Patrick, m., né le 8.12.1963.

A l'âge de 5 ans,

altération de l'état général avec fièvre depuis quelques semaines.

tuméfaction abdominale de développement rapide, dyspnée et tachycardie.

compression de la veine cave inférieure avec circulation collatérale.

OBS. 9: Q. Béatrice, f., née en mai 1951.

En novembre 1952, à l'âge de 18 mois,

hépatomégalie découverte à l'occasion d'un examen systématique.

Aucun antécédent pathologique.

Hospitalisée en janvier 1953,

gros foie dur et bosselé,

pas d'ictère, légère circulation veineuse collatérale.

N.F.S. normale, tests hépatiques normaux.

Abdomen sans préparation: hépatomégalie contenant de très fines calcifications, peu denses, de 1 millimètre de diamètre pour les plus grosses, groupées en amas para-vertébraux de face, assez antérieurs sur le profil.
Transit digestif: refoulement en bas et à gauche des dernières anses grêles et du côlon droit.
Urographie intra-veineuse: compression et abaissement du rein droit.
Thorax: normal.

Laparotomie exploratrice: tout le foie est envahi par une tumeur multi-nodulaire, grosse comme un pamplemousse, prolongée très en arrière jusqu'au rachis.
Gros ganglions du pédicule hépatique.
Biopsie: Hépatoblastome.

Pas d'évolution dans les suites opératoires immédiates.

En mai 1953, trois mois après la laparotomie exploratrice, altération progressive de l'état général, crises d'angiocholite aigüe.

A l'examen le foie est dur, mais n'a pas augmenté de volume.

En juillet 1953, foie énorme, circulation veineuse collatérale importante.

Abdomen sans préparation: calcifications nombreuses, en travées, irrégulièrement orientées, assez denses, surtout réparties à gauche du rachis.

Thorax: opacité de la base droite.

Radiothérapie de la région hépatique: 50 R / séance.

En août 1953, métastases crâniennes.

En septembre 1953, épanchement pleural droit.

Meurt en octobre, dans un tableau de cachexie profonde de d'asphyxie progressive.

Autopsie: très gros foie irrégulier, bosselé, très dur au niveau du lobe gauche, lobe droit beaucoup plus mou et presque encéphaloïde. Adhérences de la surrénale droite à la face postérieure du foie.
Epanchement péricardique, métastases diffuses pulmonaires

et crâniennes.

Adénopathies médiastinales et mésentériques.

Histologie: Hépatoblastome avec plages ostéoïdes ou osseuses.

OBS.10:M. Affifia, m., né le 20.3.1969.

A l'âge de 1 an,

découverte d'une hépatomégalie à l'occasion d'un examen systématique.

Hépatomégalie ferme, lisse, avec participation des deux lobes, surmontée d'un nodule dur sur sa face antérieure dans l'hypochondre droit mesurant 4 centimètres sur 2.

Hépatomégalie isolée: pas d'altération de l'état général, pas de splénomégalie, pas d'ictère.

Hyperleucocytose avec lymphocytose,
vitesse de sédimentation normale,
tests hépatiques normaux, sinon une hypercholestérolémie à 4g50/l; phosphatases alcalines normales.
Foetuine très positive.

Abdomen sans préparation: Hépatomégalie importante contenant des calcifications peu nombreuses, disséminées dans le lobe droit hypertrophié, nuageuses, ramifiées, assez denses, irrégulières, plus ou moins confluentes, d'environ deux millimètres de large.

Thorax: normal.
Urographie intra-veineuse: abaissement sans compression du rein droit.

Scintigraphie hépatique: lacune correspondant au nodule palpé, hypofixation de l'ensemble du lobe droit et du lobe carré.

Artériographie: tumeur siégeant dans le lobe droit et le lobe carré avec néo-vaisseaux irréguliers de type malin, shunts artério-veineux précoces, captation du courant sanguin par la tumeur, le lobe gauche n'est pas injecté. Echec d'une tentative d'artériographie sélective.

Intervention: volumineuse tumeur comportant une masse centro-hépatique débordant la corticalité à la fois sur le dôme du foie et dans la région pré-cave.
Hépatectomie droite élargie. En fin d'intervention, blessure de la veine cave inférieure très hémorragique, arrêt cardiaque difficilement récupéré. Mort dans les trois heures suivant l'intervention.

Anatomie pathologique: Coupe de la tumeur passant par des territoires comportant de nombreuses calcifications. Structure hétérogène tantôt blanche, tantôt verdâtre, tantôt rougeâtre, à la coupe qui est dure.
Histologie: Tumeur très polymorphe caractéristique d'un hépatoblastome, avec prolifération hépatocytaire consi-

dérable, épithéliale canaliculaire, érythroblastique, mais surtout prolifération mésenchymateuse polymorphe aboutissant à l'édification de massifs ostéoïdes, de massifs cartilagineux et de larges bandes de tissu scléreux.

D'autre part, larges plages de nécrose malgré la présence d'une vascularisation correcte avec vaisseaux et larges lacunes.

OBS. 11: H. Bruno, m., né le 22.11.1965.

A l'âge de 4 ans,

altération de l'état général depuis trois mois,

gros foie ferme, non douloureux, avec important lacis veineux sus-ombilical, pas d'ictère.

Abdomen sans préparation: opacité homogène de l'hypochondre droit sur laquelle se distinguent mal dans l'angle costo-vertébral droit de fines calcifications peu denses, poudreuses, en regard de la première vertèbre lombaire, assez postérieures (tomographies). Refoulement du cadre colique en bas.

Urographie intra-veineuse: abaissement du rein droit.

Foetuine fortement positive.

Artériographie globale, puis sélective du tronc coeliaque: tumeur dépendant du lobe droit avec néo-vascula-

risation anarchique de type malin. Foie gauche normal.

Intervention: tumeur du volume d'un ballon de football.
Hépatectomie droite.

Anatomie pathologique: Volumineuse tumeur compacte, polychrome, assez bien limitée sans capsule vraie.
Histologie: Hépatoblastome avec quelques îlots pésenchymateux au sein desquels est retrouvé un petit îlot osseux.
Composante vasculaire importante réalisant un stroma angioblastique. Phénomènes nécrotiques et hémorragiques.

Dans les suites opératoires, ictère progressif avec troubles de la conscience, fistule bilio-digestive.
Meurt quinze jours après intervention.

OBS. 12: P.Eric, m., né le 27.12;1962.

A l'âge de 6 ans,

depuis 6 semaines, altération de l'état général avec douleurs de l'hypochondre droit, suivies de diarrhée.
Gros foie tumoral.

Antécédents connus de lambliase duodénale.

Petite hyperleucocytose sans anémie.
Vitesse de sédimentation très accélérée: 215 à la première heure.
Tests hépatiques normaux.
Amylasémie élevée.

Abdomen sans préparation: Calcification dense, rectangulaire, se projetant de face sur l'arc postérieur de la huitième côte droite, antérieure sur le profil, mesurant 4 millimètres sur 5.

Urographie intra-veineuse: compression d'avant en arrière du bassinet droit.
Transit digestif: refoulement à gauche de l'estomac avec élargissement du cadre duodénal.
Cholécystographie normale.
Thorax: pas de métastases visibles.

Scintigraphie hépatique: non faite.

Artériographie: artère hépatique gauche volumineuse donnant de nombreux néo-vaisseaux d'allure non spécifique, et apparition à un temps tardif de nodules de renforcement. Retour veineux précoce. Diagnostic de tumeur bénigne.

Intervention: résection du foie pour une tumeur appendue au lobe gauche du foie, jugée d'aspect bénin.

Anatomie pathologique: Hépatome hépato-cellulaire hautement différencié ou carcinome de la travée hépatique.

Seconde intervention: lobectomie gauche.

Six mois plus tard, foetuine très positive, mais examen clinique normal. Scintigraphie hépatique: foie un peu gros sans lacune.

OBS. 13: R. Francis, m., né le 6.3.1964.

A l'âge de 2 ans,

depuis cinq mois, altération de l'état général.

Gros foie nodulaire.

Aucun antécédent.

Hyperleucocytose élevée.

Tests hépatiques sensiblement normaux.

Dosage de l'acide vanyl-mandélique normal.

Abdomen sans préparation: Calcifications micro-nodulaires, finement réticulées, peu denses, antérieures, se projetant sur les derniers espaces intercostaux droits, mesurant 1 millimètre de diamètre pour les plus grosses.

Urographie intra-veineuse: abaissement du rein droit.

Thorax: image ronde axillaire droite.

Transit digestif: refoulement de l'estomac à gauche et du côlon en bas.

Scintigraphie hépatique: hypofixation importante du lobe droit.

Artériographie: nombreux néo-vaisseaux avec aspect malin

typique dans toute l'aire hépatique.

Biopsie: Hépatome malin ou carcinome primitif de la travée hépatique.

Décès dans les jours qui suivent la biopsie (hémorragie).

OBS. 14: F. Eric, m., né le 26.11.1966.

A l'âge de 6 mois,

altération de l'état général avec fièvre.

Tumeur abdominale volumineuse s'avérant être un gros foie, ictère.

Biopsie à Rennes: hépatome.

Traité par cobaltothérapie: 4350 R à la peau.

A l'âge de 9 mois, reprise évolutive.

Hyperleucocytose importante, sans anémie.

Tests hépatiques perturbés d'une façon globale.

Abdomen sans préparation: Deux calcifications en grain de riz, se projetant de face sur l'arc postérieur de la neuvième côte droite, antérieures sur le profil, mesurant 2 millimètres sur 4.

Urographie normale.

Transit digestif normal.

Thorax: pas de métastases visibles.

Scintigraphie hépatique: lacune siégeant dans le lobe droit, le lobe gauche paraît normal.

Artériographie: flaques irrégulières à la partie moyenne du foie, sans qu'il soit possible de délimiter la tumeur; vaisseaux anormaux aux dépens de l'hépatique commune et de la diaphragmatique inférieure.

Intervention: lobectomie droite et exérèse localisée sur le lobe gauche.

Biopsie: Hépatome.

Evolution: abcès sous-phrénique et occlusion, cachexie. Mort trois semaines après l'intervention.

Autopsie: sphacèle de la tranche de section.

OBS. 15: S. Marie-Christine, f., née le 10.3.1958.

A l'âge de 11 ans,

altération de l'état général avec fièvre depuis trois mois.

Depuis huit jours, douleurs violentes de l'hypochondre droit.

Subictère conjonctival,
masse de la région hépatique.

Aucun antécédent.

Hyperleucocytose sans anémie.
Vitesse de sédimentation élevée: 75/ 115.
Tests hépatiques normaux.

Abdomen sans préparation: Calcification unique, sous la coupole diaphragmatique droite, assez postérieure, arrondie, en coquille, avec des travées de refend, de 20 millimètres sur 25.

Urographie intra-veineuse normale.
Transit digestif: refoulement de l'estomac et du côlon droit.
Cholangiographie: pas d'injection des voies biliaires.
Thorax normal.

Scintigraphie hépatique: Gros foie avec hyperfixation du lobe gauche et hypofixation du lobe droit accentuée autour de la région où siège la calcification.

Artériographie: étirement de la branche droite de l'hépatique autour d'une zone avasculaire correspondant à la lacune scintigraphique. Quelques néo-vaisseaux avec shunts artério-veineux à la périphérie.

La veille de l'intervention, syndrome douloureux abdominal intense avec tableau d'hémorragie interne.

A l'intervention, tumeur maligne envahissant totalement le foie, rompue avec hémopéritoine.

Anatomie pathologique: tumeur très largement nécrosée avec embolies veineuses, pas de limite avec le tissu sain.
Histologie: carcinome anaplasique de la travée hépatique.

L'enfant meurt quinze jours après l'intervention.

OBS. 16: O. Laurent, m., né le 23.8.1967.

Nouveau-né,

tuméfaction abdominale évoluant depuis la naissance, gros foie découvert à l'âge de 1 mois ½.

Dans ses antécédents, ictère néo-natal ayant nécessité une exsanguino-transfusion.

N.F.S. normale.
Tests hépatiques normaux.

Abdomen sans préparation: Nombreuses calcifications, à droite de la ligne médiane, antérieures, au sein d'une

large masse qui semble appendue au lobe droit du foie, peu denses, à contours irréguliers.

Scintigraphie hépatique: fixation d'une masse appendue au lobe droit du foie.

Urographie intra-veineuse: compression du rein droit d'avant en arrière, avec retard de sécrétion.
Transit digestif: refoulement et compression du duodénum et de l'angle droit.

Artériographie sélective du tronc coeliaque: l'hépatique se divise en deux branches dont l'inférieure moule la tumeur qui semble encapsulée. Très vite, au sein de celle-ci apparaissent des néo-vaisseaux anarchiques avec shunts artério-veineux.

Une biopsie est faite, mais tombée en dehors de la tumeur, ne montre qu'un parenchyme hépatique normal.

Laparotomie exploratrice: aspect angiomateux de tout le lobe droit, le lobe gauche paraît normal.
Nouvelle biopsie: angiome.

Traitement par irradiation.
Evolution régressive; six mois plus tard, excellent état général, scintigraphie normale.

OBS. 17: B. Nathalie, f., née le 8.6.1967.

A l'âge de 3 mois,

hospitalisée pour tumeur de l'hypochondre gauche, découverte fortuitement trois semaines auparavant.

Tumeur ferme, lisse, arrondie, épigastrique et sous-costale gauche, apparemment développée aux dépens du lobe gauche du foie, isolée cliniquement.

N.F.S. et tests hépatiques normaux.

Abdomen sans préparation: plage de micro-calcifications, correspondant à la tumeur, micro-nodulaires, d'inégale grosseur, plus ou moins confluentes, peu denses, moyennes de profil.

Urographie intra-veineuse normale.

Scintigraphie hépatique: lacune du lobe gauche correspondant à la tumeur perçue cliniquement.

Laparotomie exploratrice: confirme le siège hépatique de la tumeur qui intéresse tout le lobe gauche. Hépatectomie segmentaire.

Anatomie pathologique: Hémangiome à tendance caverneuse, sans aucun signe de malignité.

Dans les suites opératoires, fièvre et troubles du rythme

ayant fait suspecter une tumeur auriculaire.
En fait, régression sous digitaliques et aucune récidive.
Non revue depuis.

OBS. 18: H. Nadine, f., née le 19.8.1965.
A l'âge de 2 mois,
hospitalisée pour développement insuffisant et découverte à cette occasion d'une tuméfaction du flanc droit.
Isolée: pas de splénomégalie, pas de circulation collatérale, pas d'ictère.

Légère hyperleucocytose.

Abdomen sans préparation: calcifications denses d'inégale grosseur, de 1 à 3 millimètres de diamètre, plus ou moins confluentes en amas, correspondant à la tumeur.

Essai d'opacification totale par voie veineuse: pas de zone d'hypofixation au niveau des calcifications, peut-être même un renforcement du contraste.

Intervention: tumeur localisée au lobe carré, régulièrement dure, ombiliquée en son centre où l'on sent une calcification.

Anatomie pathologique: Hamartomme du foie.

Suites simples.

OBS. 19: F. Muriel, f., née le 19.3.1969.

A l'âge de 18 mois,

hospitalisée pour une tuméfaction volumineuse du flanc gauche apparue progressivement depuis deux à trois mois.

Abdomen sans préparation: Nombreuses calcifications au niveau de la tumeur, fines et assez denses, postérieures, mais aussi une petite plage de micro-calcifications se projetant de face à l'extrémité antérieure de la onzième côte droite, antérieures sur le profil, denses, éparses, fines, de moins de 1 millimètre de diamètre, au sein d'une hépatomégalie.

Transit digestif: refoulement important et abaissement du rein gauche en avant.

Dosage de l'acide vanyl-mandélique très augmenté.

Diagnostic: Sympathoblastome gauche volumineux avec petite métastase hépatique présentant des calcifications.

Traitement en cours: radiothérapie et chirurgie.

OBS. 20: C. Jacky, m., né le 16.8.1950.

Longue histoire d'une granulomatose septique.

Infections à répétition depuis l'âge de 5 ans mises sur le compte:

- d'une primo-infection (mais B.C.G. antérieur)
- puis d'une amibiase intestinale (mais on n'a jamais retrouvé de forme active dans les selles),
- puis d'une appendicite, non opérée,
- enfin de bronchites et d'épisodes diarrhéiques fréquents.

A l'âge de 11 ans, en octobre 1961,

pleurésie droite avec perturbation des épreuves fonctionnelles hépatiques,

découverte à cette occasion de calcifications intra-hépatiques: peu denses, régulières, en paquet sous la coupole droite.

Les clichés d'abdomen sans préparation datant de 1956 et de 1958 ne présentent pas de calcifications.

Guérison obtenue grâce à un traitement par tifomycine, corticoïdes.

A l'âge de 12 ans, en décembre 1962,

deux panaris digitaux.

Deux mois plus tard, en février 1963,

fièvre inexpliquée oscillante avec de vagues douleurs

abdominales à irradiation scapulaire,
foie de volume normal, non douloureux.
Hyperleucocytose avec polynucléose.
Vitesse de sédimentation à 24/51.
Hypergammaglobulinémie.
Tests hépatiques normaux, sinon une augmentation modérée des transaminases hépatiques.
Hémoculture et culot urinaire négatifs.

Abdomen sans préparation: irrégularités de la coupole droite et les mêmes calcifications hépatiques, plus denses.

Urographie intra-veineuse et transit digestif normaux.
I.D.Casoni négative.
Recherche d'amibes dans les selles négative.

Scintigraphie hépatique normale.

Devant la voussure de la coupole droite et l'absence d'étiologie de cette fièvre, du moins évidente, un traitement d'épreuve anti-amibien est entrepris, inefficace.

Un mois plus tard, pleurésie gauche avec liquide à type d'exsudat, stérile, résistant au traitement antibiotique anti-staphylococcique, puis anti-tuberculeux.

Apparition de vielentes douleurs abdominales avec fièvre oscillante.

Intervention: Volumineux abcès sous-phrénique gauche, contenant un demi-litre de pus fétide: staphylocoque doré, pas d'amibes.

Apyrexie rapide.

En décembre 1964, c'est-à-dire 1 an plus tard, nouvelle poussée fébrile avec douleurs abdominales et voussure du creux épigastrique.

Abdomen sans préparation: Nouveau foyer de calcifications hépatiques, plus ou moins confluentes, plus médianes, toujours sous la coupole droite.

Intervention: hypertrophie du lobe droit, et en son centre, abcès affleurant la face inférieure.

Anatomie pathologique: abcès hépatique développé au sein-même du parenchyme, entouré d'une coque fibro-inflammatoire, contenant du pus staphylococcique.

Traitement antibiotique post-opératoire. Apyréxie rapide. Une scintigraphie hépatique, un mois après intervention, est normale.

Récidive un an et demi plus tard, en juillet 1966.

Volumineux anthrax à l'intervention, prenant tout le lobe droit.

Suites compliquées d'un épanchement pleural droit, stérile, d'un abcès de paroi et d'une fistule hépato-pariétale.

Apyrexie obtenue au bout de quatre mois.

Nouvelle intervention pour récidive en mars 1967.

Foie d'apparence normale, mais réduit aux lobes gauche, carré et Spiegel.

Grosse vésicule contenant du pus. Cholangiographie per-opératoire normale. Cholécystectomie.

Anatomie pathologique: Cholécystite aigüe.

Abdomen sans préparation: Nouveau foyer de calcifications, plus bas situé, ayant les mêmes caractères que les précédents. Le foyer le plus ancien prend un aspect radié.

Essai de vaccinothérapie à partir du pus vésiculaire mais infructueux et mal supporté.

Scintigraphie hépatique: Deux lacunes hépatiques, fixation splénique.

Sous antibiotiques seuls, on obtient l'apyrexie.

De 1967 à 1970:
apyrétique.
acné et furonculose.

En octobre 1969, un test de phagocytose des leucocytes est retrouvé anormalement bas, chez lui et chez sa mère: Diagnostic de Granulomatose septique familiale.

OBS. 21: R. Caroline, f., née le 8.9.1961.

Prématurée, née trois semaines avant terme, pesant 2 160g, périmètre crânien: 27 centimètres.

Seuls antécédents de la mère: coliques hépatiques au sixième mois de la grossesse.

Ictère des premiers jours, fugace.

Examen normal, hormis la microcéphalie.

Hospitalisée à l'âge de deux mois,

pour ballonnement abdominal, gros foie, assez dur.

Abdomen sans préparation: très fines et nombreuses calcifications au bord supéro-externe du lobe droit, de 1 à 3 millimètres de diamètre.

Crâne: On retrouve des calcifications semblables, périventriculaires.

Puis apparition d'un ictère franc, d'une circulation veineuse collatérale.

Microcéphalie très nette: 30,5 centimètres à 2 mois.

Hypertonie progressive, ne suit pas des yeux à 2 mois.

Au fond d'oeil, atrophie papillaire bilatérale sans chorio-rétinite.

Anémie, hyperleucocytose avec myélémie,

Rétention biliaire nette, perturbation des tests fonctionnels hépatiques.

Séro-diagnostic de toxoplasmose très élevé à 1/2 000° constant à une semaine d'intervalle, chez la mère et

l'enfant.

Ponction-biopsie du foie: aucune calcification ni réaction conjonctive, augmentation de volume des cellules hépatiques avec clarification et granulations intra-cytoplasmiques.

Traitement par corticoïdes et sulfamides.

Régression de l'ictère et de l'hépatomégalie en trois semaines avec amélioration de l'état général.

Mais confirmation de l'encéphalopathie.

Séro-diagnostic de toxoplasmose deux mois après chez l'enfant: 1/2 000°.

OBS. 22: P. Christine, f., née le 13.11.1968.

Née prématurément au terme de 24 semaines, pesant 700g.

Cathéter dans la veine ombilicale à l'âge de 12h, l'extrémité étant dans le segment intermédiaire, laissé en place pendant huit jours.

Par la suite, aucun incident.

Découverte fortuite à l'âge de trois mois, à l'occa-

sion d'un épisode infectieux pulmonaire et d'un cliché thoracique, d'une calcification rectangulaire, dense, sur le trajet du canal d'Arantius (face et profil).

Persistance de la calcification vérifiée jusque quatre mois plus tard.

OBS. 23: M. Eric, m., né le 15.6.1968.

Né prématurément au terme de 32 semaines, pesant 1 900g.

Cathéter dans la veine ombilicale, posé à l'âge de 14h, laissé en place quatre jours, l'extrémité se trouvant à la fin de la veine ombilicale.

Découverte à l'âge de deux mois, à l'occasion d'un cliché thoracique d'une calcification linéaire, fine, sur le trajet de la veine ombilicale.

Perdu de vue depuis.

OBS.24: L. Alain, m., né le 6.9.1953.

A l'âge de 13 ans, en mai 1966,

fièvre et douleurs de l'hypochondre droit,

puis apparition progressive d'un ictère de type rétentionnel avec amaigrissement important.

Diagnostic d'hépatite virale: régime, pas de corticoïdes.

L'ictère s'atténue progressivement au bout de quatre à cinq mois, mais les douleurs du flanc droit persistent.

En décembre 1966,
la vitesse de sédimentation est normale,
pas d'hyperleucocytose, mais 5 à 9% d'éosinophiles.
Tests fonctionnels hépatiques normaux, mais petit syndrome rétentionnel.

Abdomen sans préparation: calcifications intra-hépatiques, assez denses, ponctuées, d'inégale grosseur, groupées en grappe, de face en regard de la première vertèbre lombaire, de profil postérieures; leur siège intra-hépatique est confirmé par pneumo-péritoine.

I.D. Casoni fortement positive dans les premières 45 minutes.

Scintigraphie hépatique: pas de lacune.

Aortographie: aucune vascularisation pathologique ni refoulement vasculaire.

Cholécystographie normale.

Laparoscopie: seul le lobe droit a été vu: normal.

Réactions immunologiques d'hydatidose négatives.

Au total, diagnostic d'hépatite virale à forme cholostatique; calcifications à la face postéro-supérieure du lobe droit.

OBS. 25: L. Colette, f., née le 11.12.1953.

A l'âge de 11 ans,

à l'occasion d'une hospitalisation pour une première crise épileptique sans retard psycho-moteur,

découverte d'examen systématique de calcifications hépatiques, à la partie supéro-externe du lobe droit, assez grosses, irrégulières, en amas.

Aucun signe clinique.

Pas d'autres calcifications.

Pas de notion de bacillose ou de parasites

Séro-diagnostic de toxoplasmose négatif.

Aucune évolution des calcifications en 5 ans: 1965-1970.

OBS. 26: L. Tina-Christine, f., née le 15.8.1956.

Née à terme, normalement.

A l'âge de 1 mois, lors du sevrage, déshydratation et dermite à staphylocoques qui va évoluer par poussées pendant six ans.

A l'âge de 3 ans, ictère durant un mois, l'été, d'étiologie non étiquetée.

A l'âge de huit ans,

hospitalisée pour infection urinaire.

pas de gros foie, bon état général.

Leucocyturie, pas de germes dans les urines.

Abdomen sans préparation: pas de calcifications hépatiques.

Urographie intra-veineuse normale.

A l'âge de 11 ans,

hospitalisée pour une nouvelle infection urinaire.

Abdomen sans préparation: Calcifications hépatiques à la partie supéro-externe du lobe droit, bien visibles, irrégulières, plus ou moins confluentes, en deux paquets.

Urographie intra-veineuse: atrophie discrète du pôle supérieur du rein droit, pas de reflux vésico-urétéral.

Cystographie rétrograde: reflux à gauche.

Six mois plus tard,

les calcifications n'ont pas changé.

L'urographie est samblable, mais on ne voit pas de

reflux vésico-urétéral.

Séro-diagnostic de toxoplasmose moyennement positif à 1/300°.

ANATOMIE

PATHOLOGIQUE

Les calcifications du foie entrent dans le cadre des calcifications hétérotopiques, qui se groupent en deux catégories:

- les calcifications dites "métastasiques", dûes à une cause générale sur un tissu sain: l'hyper-phospho-calcié, de n'importe quelle origine,
- les calcifications dites "dystrophiques", dûes à un phénomène local.

Si les calcifications métastasiques sont fréquentes dans le rein, le poumon, voire le coeur, la paroi gastrique et les parois des artères, elles sont inconnues dans le foie.

Les seules calcifications hétérotopiques observées dans le foie chez l'enfant sont d'ordre dystrophique.

Les phénomènes locaux en cause sont divers:

- Augmentation locale de facteurs favorisant la calcification et neutralisant l'action normale anti-calcifiante du pyro-phosphate circulant:
  - . adénosine-tri-phosphate,
  - . phosphatase alcaline,
  - . surtout, alcalose locale.

- Conditions locales rappelant les conditions normales de l'ossification:

. abondance de fibres collagène,

. abondance de muco-poly-saccharides, en particulier chondroïtine-sulfate,

. formation d'une matrice protéique,

créant un point d'appel à la calcification: essentiellement la nécrose tissulaire, les thromboses vasculaires, les foyers hémorragiques avec dépôts d'hémo-sidérine, les parasites inertes avec une réaction inflammatoire à leur contact.

Tous ces facteurs sont souvent associés et agissent par sommation.

- Enfin, transformation tissulaire que l'on retrouve dans la prolifération mésenchymateuse des tumeurs malignes de l'enfant, avec formation de tissu ostéoïde et cartilagineux avec calcification secondaire ou vraie ossification.

Il n'est pas toujours facile de savoir quel processus a pu mener à la calcification. En effet, ces phénomènes locaux occupent un territoire restreint au sein de la masse hépatique et sont rarement concernés par les coupes histologiques. L'hépatoblastome fait exception à la

règle, puisque la prolifération mésenchymateuse avec ses plages ostéoïdes est le plus souvent diffuse à toute la tumeur.

Il faut donc raisonner sur des signes indirects:

- une vascularisation trop faible pour le volume de la tumeur ou sa vitesse d'accroissement,
- des foyers inflammatoires chroniques, de grands lacs sanguins au sein d'une tumeur vasculaire, la nition d'une radiothérapie préalable.

D'autre part, en dehors des tumeurs et des abcès hépatiques, une intervention chirurgicale est rarement indiquée, et une ponction-biopsie du foie a bien peu de chances d'intéresser le territoire calcifié. Ceci est important, car sans la connaissance histologique et histo-chimique de ce territoire et de son entourage, il est difficile d'aller plus avant dans la physio-pathogénie et l'étiologie de certaines calcifications du foie.

DIAGNOSTIC

TOPOGRAPHIQUE

DES

CALCIFICATIONS

Il faut d'abord éliminer les calcifications situées hors de l'abdomen.

- Les calcifications du cul-de-sac pleural droit se projettent de face sur l'ombre hépatique, mais sont très postérieures sur le profil. Les séquelles pleurales calcifiées sont rares à cet âge; par contre, on peut observer des images de produit de contraste lipiodolé non résorbé après exploration d'une pleurésie droite.

- La limite inférieure du poumon descend jusqu'à la neuvième côte en arrière, et devant une calcification apparaissant sous-diaphragmatique droite de face, un cliché de profil est indispensable pour éliminer une origine pulmonaire.

- Le diagnostic de calcifications chondrocostales ne se pose pas à cet âge.

Parmi les calcifications intra-abdominales:

- Les abcès sous-phréniques peuvent donner des images pouvant prêter à confusion avec les abcès du dôme hépatique, d'ailleurs parfois associés;

- Le diagnostic de calcification d'un hématome sous-capsulaire du foie est plus clinique que radiologique sur les antécédents du petit malade;

- Les calcifications péritonéales après per-

foration méconiale sont habituellement généralisées et non localisées au péritoine hépatique;

- Les lithiases biliaires vésiculaires et cholédociennes sont assez faciles à éliminer;

- Les adénopathies calcifiées avec leur aspect moucheté sur une plage arrondie régulière, ne posent pas de problème diagnostique lorsqu'elles sont mésentériques ou juxta-aortiques; plus difficile est le diagnostic des ganglions calcifiés du pédicule hépatique.

- Peu de tumeurs pancréatiques peuvent présenter des calcifications: les kystes hydatiques, l'envahissement par un sympathoblastome postérieur.

- Enfin, seule l'aortographie non seulement de face, mais aussi de profil, peut faire la part avant intervention entre un sympathoblastome se prolongeant en arrière d'un foie indemne, et une métastase hépatique.

ETAPES DU

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

ET ASPECT DES

CALCIFICATIONS

Le diagnostic étiologique peut être facile lorsque les calcifications hépatiques ont un aspect typique, connu chez l'adulte, d'une affection précise, et a fortiori, lorsqu'elles s'accompagnent de calcifications semblables dans d'autres organes.

Il est plus difficile lorsque ces conditions manquent. Le contexte clinique, alors de grande valeur, peut être évocateur, l'histologie confirmant l'hypothèse diagnostique.

Enfin, il est des cas que, ni l'aspect des calcifications, ni le contexte clinique ne permettent de rattacher à une étiologie précise en l'absence d'une preuve histologique.

N° OBS	ASPECT DES CALCIFICATIONS	AUTRES LOCALISATIONS	DIMENS.	DENS.	LOCALISATION DE FACE	PROF.	DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE
1	deux circulaire, fine, entourant une opacité de tonalité hydrique		6 cm de diamètre	+ -	une seule visible, sous la coupole droite	post. ant.	Kystes hydatiques
2	cerclée, entourant une opacité de tonalité hydrique		15cm de diamètre	++	médiane	moy.	Kyste hydatique
3	éparses, peu nombreuses, nodulaires, irrégulières, ± grosses	calcifications semblables dans la rate	2 à 3mm de diamètre	+++	lobe droit	moy.	Tuberculose
4	peu nombreuses, éparses, nodulaires, de taille variable	rate, ganglions juxta aortiques	1 à 3mm	+++	lobe droit	moy.	Tuberculose
5	peu nombreuses, nodulaires d'inégale grosseur, éparses	rate, ganglions juxta aortiques hile pulmonaire gauche	2 à 3mm	+++	lobe droit	moy.	Tuberculose
6	nombreuses, en amas réticulo-nodulaires, d'inégale grosseur		moins de 1mm	±	partie inféro-externe du lobe droit	ant.	Hépatoblastome
7	deux ovalaires		5mm/ 3mm	++	lobe droit	ant.	hépatoblastome
8	nombreuses, en plage polylobée, donnant un aspect radié		40mm/ 50mm	+++	sous la coupole droite	post.	Hépatoblastome
9	plage de micro-calcifications, puis, traînées irrégulières ± confluentes sur une plage large		moins de 1mm, puis 1 à 2mm	++	para-vertébrale droite et gauche puis lobe gauche	moy. ant.	Hépatoblastome
10	peu nombreuses, nuageuses, ramifiées irrégulières, ± confluentes		1 à 2mm	++	lobe droit	moy.	Hépatoblastome
11	nombreuses, en plage micro-nodulaires poudreuses		moins de 1mm	±	angle costo-vertébral droit	post.	Hépatoblastome
12	unique, petite, rectangulaire		5mm/ 4mm	++	bord externe du lobe droit	ant.	Hépatome
13	nombreuses, en plage micro-nodulaires, finement réticulées d'inégale grosseur		moins de 1mm	±	derniers espaces intercostaux droits	ant.	Hépatome

N° OBS	ASPECT DES CALCIFICATIONS	AUTRES LOCALISATIONS	DIMENS.	DENS.	LOCALISATION DE FACE	PROF.	DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE
14	deux ovalaires, en grain de riz		4mm/ 2mm	++	bord externe du lobe droit	ant.	Hépatome
15	arrondie en coquille à la périphérie d'un amas de calcifications irrégulières, + confluentes		25mm/ 20mm	+++	sous la coupole droite	post.	Hépatome
16	nombreuses, en plage micro-nodulaires, finement réticulées		1mm environ	±	appendues au bord inférieur du lobe droit	ant.	Angiome
17	nombreuses, micro-nodulaires, d'inégale grosseur, ± confluentes		moins de 1mm	-	lobe gauche	moy.	Angiome caverneux
18	petite plage nodules d'inégale grosseur, ± confluentes		1 à 3mm	++	lobe droit	post.	Hamartome
19	nombreuses, en plage fines, éparses micro-nodulaires		moins de 1mm	++	lobe droit	ant.	Métastase hépatique d'un sympathoblastome
20	nombreuses, groupées en deux foyers, irrégulières, ± confluentes		2mm environ	+++	sous la coupole droite	moy.	Abcès à pyogènes
21	nombreuses, en plage éparses, micro-nodulaires	calcifications semblables intra crâniennes	1 à 2mm	++	partie supéro externe du lobe droit	ant.	Toxoplasmose congénitale
22	unique rectangulaire		20mm/ 2mm	++	para-vertébrale droite	moy.	Thrombose du Canal d'Arantius
23	unique linéaire		15mm de long	++	para-vertébrale droite	ant.	Thrombose de la veine ombilicale
24	nombreuses en grappe nodulaires d'inégale grosseur		1 à 2mm	+++	para-vertébrales droites, en regard de L1	post.	Hépatite virale cholostatique
25	nombreuses, en amas irrégulières d'inégale grosseur, plus ou moins confluentes		1 à 2mm	+++	partie supéro-externe du lobe droit	moy.	?
26	nombreuses, groupées en deux amas, nodulaires, irrégulières d'inégale grosseur		1 à 2mm	+++	partie supéro-externe du lobe droit	moy.	?

I ETIOLOGIE DES OBSERVATIONS RECUEILLIES

TUMORALES	NON TUMORALES
Malignes 1/ Primitives - Hépatoblastome - Hépatome 2/ Secondaires - d'un sympatohoblastome **Bénignes** - Hamartome - Angiome	**Parasitaires** - Kyste hydatique - Toxoplasmose **Infection** - Tuberculose - Pyogènes **Hépatite cholostatique** **Thromboses vasculaires** **Etiologie ?**

II AUTRES ETIOLOGIES RETROUVEES DANS LA LITTERATURE

Thrombose des veines portales du prématuré

Distomatose

III ETIOLOGIES NON RETROUVEES

1/ Retrouvées chez l'adulte mais non chez l'enfant.

- Histoplasmose
- Lithiase biliaire intra-hépatique
- Echinococcose alvéolaire

2/ Affections hépatiques de l'enfant.

Malformations biliaires :

- Atrésie des voies biliaires
- Fibro-adénomatose.

K Y S T E H Y D A T I Q U E

Le kyste hydatique est le premier diagnostic évoqué en matière de calcifications hépatiques; c'est en effet l'étiologie la plus fréquente des calcifications de l'adulte.

L'enfant n'est pas exempt de cette pathologie; certains pensent au contraire que la plupart des kystes hydatiques observés chez l'adulte jeune datent de l'enfance. Mais ces kystes se calcifient tardivement et la grande majorité des kystes hydatiques de l'enfant ne sont pas calcifiés(19).

Il faut aussi souligner la répartition géographique de l'hydatidose. Il est évident que notre série, faite dans les services de pédiatrie parisiens, n'est guère représentative.

L'aspect des calcifications est très évocateur:

- fine calcification cerclée de faible densité entourant une masse d'opacité homogène de tonalité hydrique, comme dans nos deux observations;
- parfois plus dense, toujours cerclée, dont le contour est net en dehors, plus estompé en dedans autour

de petites opacités irrégulières plus ou moins confluentes beaucoup moins denses, se rapprochant ainsi de l'aspect habituel chez l'adulte.

- Ces calcifications sont parfois associées à des calcifications semblables dans d'autres organes, abdominaux par exmple, plus souvent pulmonaires.

Evoqué devant ces images radiologiques, le diagnostic est confirmé par l'histoire clinique:

- répartition géographique particulière (pourtour méditerranéen en particulier),
- contage avec des chiens, fréquent chez l'enfant,
- cas analogues parmi les frères et soeurs,
- hépatomégalie ferme, non douloureuse, augmentant rapidement de volume,
- éosinophilie rare, car attestant d'une fissuration, peu observée à cet âge;
- réaction de Casoni fortement positive, et dans les cas douteux, réactions immunologiques,
- l'intervention confirme le diagnostic à la ponction du kyste ramenant un liquide citrin,
- l'étude histologique retrouve parfois des fragments de membrane hydatide intacte, voire la présence de scolex.

KYSTE HYDATIQUE

OU REFERENCE	AGE	SEXE	ASPECT DES CALCIFICATIONS
itte	5 ans	F	Opacité arrondie, de la taille d'une grosse orange, soulevant la coupole diaphragmatique à contour très finement calcifié, peu dense, très postérieure sur le profil qui montre une deuxième opacité finement cerclée plus petite.
rt	7 ans	M	Calcification cerclée, peu dense, entourant une opacité de tonalité hydrique de 15 cm de diamètre, médiane de face et de profil.
. (19)	8-14ans		Absence de calcifications en règle; parfois mince liseré calcaire arrondi plus ou moins complet, multiples kystes fréquents.

Mais il faut bien dire que l'aspect de telles calcifications, aussi cerclées, aussi nettes, n'est pas absolument pathognomonique du kyste hydatique.

Des kystes non parasitaires peuvent donner la même image, quoique nous n'ayons retrouvé de tels cas dans la littérature que chez l'adulte (16).

Par contre, une observation de notre série présentait une telle calcification cerclée, dense, contenant de petites calcifications irrégulières, moins denses, en mottes; cet aspect a évoqué très fortement un kyste hydatique sans qu'il soit possible cliniquement de l'affirmer davantage. C'est l'intervention qui a fait le diagnostic de tumeur maligne du foie, nécrosée; l'histologie a précisé qu'il s'agissait d'un hépatome ou carcinome primitif de la lignée hépatique.

T U B E R C U L O S E H E P A T I Q U E

Des calcifications dans le foie et dans la rate évoquent tout de suite une tuberculose hépato-splénique, d'autant plus s'il existe aussi des calcifications des ganglions mésentériques ou juxta-aortiques, voire dans les hiles pulmonaires.

Ce sont des calcifications multiples, grossièrement nodulaires, denses, crétacées, d'inégale grosseur, éparses, surtout nombreuses dans la rate.

La découverte de ces calcifications est le plus souvent fortuite et le diagnostic de tuberculose fortement évoqué devant cet aspect radiologique, peut être confirmé par un contexte clinique plus ou moins récent d'adénopathies superficielles tuberculeuses, de primo-infection massive sans doute à point de départ digestif, dans une de nos observations un abcès tuberculeux des parties molles.

Mais parfois, on ne retrouve aucun signe clinique patent évident dans les antécédents du malade. Il est difficile alors d'affirmer avec certitude un tel diagnostic qu'il est impossible d'étayer davantage sans examen histologique. Une ponction-biopsie du foie a en effet peu de chan-

TUBERCULOSE HEPATIQUE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

/. OU REFERENCE	AGE	SEXE	ASPECT DES CALCIFICATIONS
liha	9 ans	F	Calcifications hépato-spléniques, plus nombreuses dans la rate, éparses, nodulaires, denses.
ienne	2 ans	M	Apparition progressive de calcifications nodulaires, denses, éparses, peu nombreuses dans le foie, multiples dans la rate, atteignant des ganglions juxta-aortiques en prenant un aspect confluent en amas.
an-Pierre	8 ans	M	Calcifications nodulaires, denses, d'inégale grosseur, éparses, très nombreuses dans la rate, moins dans le foie mais plus grosses, associées à des calcifications de ganglions juxta-aortiques et hilaires pulmonaires gauches.
EZ-CURELY J.P.(10)	4 ans	M	Calcifications denses, éparses, progressivement dans les poumons, la rate, puis dans le foie.
KARRAZ B.G. (16)			Calcifications du foie et de la rate.

ces de ramener des tubercules calcifiés ou non; de toutes façons, on ne peut raisonnablement proposer un tel examen chez un enfant pour une histoire ancienne, dont les calcifications radiologiques, à l'aspect et à la distribution si particuliers, restent le seul stigmate.

LES TUMEURS DU FOIE

Le groupe le plus important des calcifications dans nos observations est formé par les tumeurs du foie, bénignes ou malignes.

C'est d'abord le problème d'une tumeur abdominale augmentant rapidement de volume.

- En faveur de la bénignité:
  - . l'âge très précoce: 1 à 3 mois,
  - . l'association possible d'angiomes cutanés, voire d'une insuffisance cardiaque débutante,
  - . l'absence d'altération de l'état général.

- En faveur de la malignité:
  - . avant 2 ans pour les tumeurs embryonnaires,
  - . l'altération relativement lente d'ailleurs de l'état général, depuis quinze jours à 3-4 mois, avec la survenue récente de douleurs abdominales et de fièvre,
  - . des signes de compression biliaire ou veine cave inférieure.

La nature hépatique de la tumeur est affirmée par:

- l'urographie intra-veineuse montrant un rein droit intact, mais refoulé, abaissé, comprimé,

- à la scintigraphie, une lacune correspondant à la tumeur perçue cliniquement;

- le dosage de l'acide vanyl-mandélique est normal,

- l'artériographie met en évidence un refoulement des branches de l'artère hépatique avec encorbellement, une plagehypo- ou hypervascularisée, présentant parfois des néo-vaisseaux tortueux, de calibre irrégulier avec des flaques de produit de contraste, un retour veineux précoce. Tous ces signes ne sont pas absolument spécifiques des tumeurs malignes.

Par contre, la découverte d'une alpha-foeto-protéine ou foetuine dans le sang de ces malades est un bon argument en faveur d'une tumeur maligne.

L'intervention, pratiquée autant que possible, permet au moins une biopsie hépatique dirigée, sinon une hépatectomie réglée.

L'aspect macroscopique est parfois trompeur, mais l'histologie permet un diagnostic précis:

- les tumeurs malignes:

. hépatoblastome ou tumeur embryonnaire du foie avec prolifération mésenchymateuse variable,

TUMEURS BENIGNES

-:-:-:-:-:-:-

. OU REFERENCE	AGE	SEXE	ASPECT DES CALCIFICATIONS
ine	2 mois	F	Calcifications denses, d'inégale grosseur, 1 à 3 mm de diamètre, plus ou moins confluentes en amas, correspondant à la tumeur perçue cliniquement (hamartome).
nalie	3 mois	F	Plage de micro-calcifications, correspondant à la tumeur, micro-nodulaires, d'inégale grosseur, plus ou moins confluentes, peu denses (hémangiome à tendance caverneuse).
rent	1 mois	M	Nombreuses calcifications à droite de la ligne médiane, antérieures, au sein d'une large masse qui semble appendue au foie, peu denses à contours irréguliers, comme ramifiées (angiome).

TUMEURS MALIGNES : HEPATOME

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

V. OU REFERENCE	AGE	SEXE	ASPECT DES CALCIFICATIONS
rie-Christine	11ans	F	Calcification unique sous la coupole diaphragmatique droite, assez postérieure, arrondie, à contour cerclé, 20 mm sur 25 de diamètre, avec de petites calcification irrégulières et moins denses à l'intérieur
c	6 mois	M	Deux calcifications denses, en grain de riz, 4 mm sur 2, se projetant sur l'arc postérieur de la 9° côte droite de face, antérieures sur le profil.
ancis	2 ans	M	Calcifications micro-nodulaires, finement réticulées, peu denses, antérieures, se projetant de face sur les derniers espaces intercostaux droits, mesurant 1 mm au plus
ic	6 ans	M	Calcification unique, dense, rectangulaire de face se projetant sur l'arc postérieur de la 8° côte droite, antérieure sur le profil, mesurant 5 mm sur 4 mm.
RGER H.J. (14)	5 ans	M	Après irradiation d'un hépatome, apparition de calcifications hépatiques multiples de la taille d'un grain de mil, groupées sur une surface circonscrite, entourant un centre très dense.

TUMEURS MALIGNES: HEPATOBLASTOME

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

N. OU AUTEUR	AGE	SEXE	ASPECT DES CALCIFICATIONS
uno	4 mois	M	Opacité homogène de l'hypochondre droit sur laquelle se distinguent mal dans l'angle costo-vertébral droit de fines calcifications, peu denses, poudreuses, en regard de L_1, assez postérieures.
fifia	1 an	M	Calcifications peu nombreuses, disséminées dans le lobe droit hypertrophié, nuageuses ramifiées, assez denses, irrégulières, plus ou moins confluentes, d'environ 2 mm de large.
atrice (DEBRE R. (9))	18mois	F	Très fines calcifications peu denses, 1 mm de diamètre pour les plus grosses, groupées en amas para-vertébraux à droite et à gauche de face, assez antérieures sur le profil. 6 mois plus tard: Calcifications nombreuses, en travées assez denses, irrégulièrement orientées, surtout réparties à gauche du rachis.
trick	5mois	M	Calcification bilobée, radiée, de 40 mm sur 30, se projetant de face sur le bord droit de D_9-D_{10}, devant les corps vertébraux de profil.
abelle	4 mois	F	Deux calcifications nodulaires au sein d'une hépatomégalie, 5 mm sur 3 mm.
chael	6 mois	M	Fines calcifications se projetant à la partie inféro-externe du lobe droit, peu denses.
OW N.H. (1)	8 mois	F	Calcifications intra-tumorales (non décrites)

. hépatome, ou carcinome primitif de la travée hépatique, se rapprochant du cancer du foie de l'adulte, souvent nécrosé.

- Les tumeurs bénignes:

. surtout les tumeurs vasculaires: angiome solitaire à tendance plus ou moins caverneuse, hémangioendothéliome associé à d'autres angiomes cutanés.

. hamartome, multi-kystique, comportant souvent une composante mésenchymateuse mais aucune différenciation ostéoïde ou cartilagineuse.

Il faut remarquer d'emblée la nette prépondérance des tumeurs malignes dans notre série. Pour essayer de donner la fréquence exacte de ces calcifications parmi les tumeurs hépatiques de l'enfant, on peut dire que sur trente tumeurs du foie de l'enfant ayant subi une artériographie (ce qui est maintenant la règle) aux Enfants-Malades,
18 étaient malignes, 12 bénignes,
10 présentant des calcifications, dont 9 tumeurs malignes.
On ne peut évidemment généraliser sur 10 cas, mais ces faits dépassent la simple coïncidence.

Parmi les tumeurs malignes, l'hépatoblastome se distingue nettement, non seulement dans notre série, mais aussi dans la littérature (4, 10, 6). Madame Habib (9) trouve sur environ la moitié de ses coupes histologiques d'hépatoblastome des foyers ostéoïdes ou cartilagineux plus

ou moins calcifiés.

Les calcifications au sein des tumeurs hépatiques n'ont pas un aspect monomorphe, loin s'en faut, et il n'existe pas non plus de différence nette entre calcification d'une tumeur bénigne et calcifications d'une tumeur maligne.

On peut grouper à la rigueur les calcifications selon leur aspect dans les tumeurs primitives du foie, en quatre types:

ASPECT DES CALCIFICATIONS	ETIOLOGIE
- une ou plusieurs. - bien limitée, ovalaire ou rectangulaire. - de quelques mm de diamètre. - assez dense.	12 - Hépatome 14 - Hépatome 7 - Hépatoblastome
- Nombreuses, groupées en plage. - Micronodulaires ou finement réticulées, d'inégale grosseur. - Moins de 1 mm de diamètre. - Peu denses.	13 - Hépatome 16 - Angiome 17 - Angiome 9 - Hépatoblastome 11 - Hépatoblastome
- 1 ou plusieurs, groupées en amas. - Nodulaires, d'inégale grosseur. - 1 à 2 mm de diamètre. - Denses.	6 - Hépatoblastome 15 - Hépatome 18 - Hamartome.
- Nombreuses, sur une large plage - Ramifiées, nuageuses, plus ou moins confluentes, associées à des éléments nodulaires. - Assez denses.	9 - Hépatoblastome 10 - Hépatoblastome 6 - Hépatoblastome

On remarque alors que l'aspect le plus fréquent est celui de micro-calcifications très peu denses, parfois même à la limite de la visibilité. On le rencontre tant dans les tumeurs malignes de type adulte ou embryonnaire, que dans les tumeurs vasculaires bénignes.

L'hépatoblastome se distingue encore ici par un aspect particulier de trabéculations bien visibles sans être très denses, ramifiées, nombreuses, irrégulières, aspect qu'avait noté A. Chavy (4).

TUMEURS MALIGNES SECONDAIRES

Après les tumeurs malignes primitives et les tumeurs bénignes, certaines métastases hépatiques peuvent présenter des calcifications:

Non pas les tumeurs secondaires aux tumeurs rénales, où jamais nous n'avons trouvé trace de calcifications, mais certaines métastases de sympathoblastomes dont la tumeur primitive est déjà souvent calcifiée (à peu près la moitié des cas (22)).

Cette étiologie est tout-à-fait exceptionnelle: à l'hôpital des Enfants-Malades, sur 30 observations de sympathoblastomes recueillies en 14 ans, nous n'avons trouvé aucun cas de métastase hépatique calcifiée. La seule observation que nous possédons à ce sujet provient de l'hôpital Bretonneau. P. Ross (22) décrit deux observations semblables, faisant état de l'absence de littérature à ce sujet.

Le diagnostic de sympathoblastome est porté sur:

- une tumeur abdominale volumineuse, présentant de nombreuses micro-calcifications, refoulant le rein homo-latéral en bas, les vaisseaux en dedans, le tube digestif en avant, écartant les côtes et pouvant se prolonger entre les pédicules vertébraux;
- la possibilité de métastases osseuses,
- une très nette augmentation de l'élimination urinaire de l'acide vanyl-mandélique et des ca-

METASTASES D'UN SYMPATHOBLASTOME

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

ERV. OU REFERENCE	AGE	SEXE	ASPECT DES CALCIFICATIONS
Muriel	18Mois	F	Nombreuses et fines calcifications, asse denses, éparses, groupées en amas, sem- blables aux calcifications du sympatho- blastome primitif gauche.
S P. (22)	2 ans	F	Calcifications dans la région surréna- lienne droite et éparpillées dans le foie.
S P. (22)	4 ans	M	Calcifications hépatiques disséminées sa calcification dans la tumeur primitive (droite)

técholamines.

C'est dans ce contexte que l'on découvre, au sein d'une hépatomégalie, un petit foyer de micro-calcifications, semblables à celles de la tumeur primitive, éparses.

L E S S U P P U R A T I O N S H E P A T I Q U E S

En dehors des kystes hydatiques, de la tuberculose et des tumeurs, les calcifications du foie sont tout-à-fait exceptionnelles.

Les suppurations hépatiques présentant des calcifications surviennent plutôt chez le grand enfant.

Elles sont soupçonnées devant:

- l'altération brusque de l'état général avec fièvre oscillante,
- des douleurs vives de l'hypochondre droit,
- l'hépatomégalie douloureuse,
- l'hyperleucocytose importante,
- radiologiquement, la surélévation de la coupole droite, un petit épanchement pleural droit;

L'intervention découvre l'abcès.

Ce peut être:

- un abcès amibien, surtout en zone endémique,
- un abcès à pyogènes, et devant la répétition de tels abcès dans une de nos observations, on a pu évoquer et affirmer le diagnostic de granulomatose septique familiale (15);
- enfin, il peut s'agir d'abcès miliaires au contact de parasites, ascaris ou douves hépatiques (13).

SUPPURATIONS HEPATIQUES

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

ERV. OU REFERENCE	AGE	SEXE	ASPECT DES CALCIFICATIONS
Jacky	11 ans	M	Apparition progressive de plusieurs foyers de calcifications régulières, en paquets, plus ou moins confluentes, de plus en plus denses.
.	7 ans	F	Distomatose hépatique à petite et grande douve avec abcès hépatiques miliaires.
AUD P. (13)			Apparition progressive de calcifications denses, floconneuses, très nombreuses.

Les calcifications sont très denses, en mottes, plus ou moins régulières, serrées les unes contre les autres, plus ou moins confluentes, groupées en amas unique ou multiples.

Cet aspect est assez caractéristique mais non spécifique; on le retrouve par exemple dans certaines tumeurs malignes primitives.

Certaines étiologies sont plus particulières au nouveau-né ou au premier âge.

T O X O P L A S M O S E C O N G E N I T A L E

La toxoplasmose est une étiologie exceptionnelle dans le cadre des calcifications hépatiques.

Nous devons au Professeur Rossier d'avoir pu inclure dans notre série la seule observation rapportée jusqu'ici de calcifications hépatiques radiologiquement visibles au cours d'une toxoplasmose congénitale.

Il faut noter dans cette observation:

- que les calcifications avaient la même morphologie que celles observées autour des ventricules latéraux cérébraux, celles-ci beaucoup plus communes,
- qu'elles n'existaient pas à la naissance, mais ont été découvertes à l'âge de deux mois avant l'apparition de l'ictère,
- qu'il n'a jamais été retrouvé de toxoplasmes sous forme végétative kystique ou active dans le foie,
- que dans cette observation il n'existe pas de vérification histologique; mais dans un autre cas publié dans le même article (3), Mademoiselle Sarrut avait trouvé des calcifications dans les espaces portes

hépatiques correspondant à des thrombo-phlébites, chez un enfant né prématurément et présentant, outre une hydrocéphalie, un ictère intense apparu à la douzième heure avec hépatosplénomégalie et syndrome hémorragique. L'enfant est mort à la 40° heure. Le cerveau et le myocarde contenaient des kystes de toxoplasme, aucun ne fut retrouvé dans le foie.

Les calcifications doivent être en relation avec des lésions hépatiques, probablement inflammatoires, contemporaines de l'infestation primaire par le toxoplasme.

Soulignons encore l'extrême rareté de cette étiologie.

On peut rapprocher de la toxoplasmose congénitale, la maladie à inclusions cyto-mégaliques du nouveau-né, qui peut présenter comme elle, des calcifications cérébrales péri-ventriculaires, et parfois des calcifications hépatiques analogues.

THROMBOSES VASCULAIRES

Il est difficile de situer avec précision la fréquence des thrombo-phlébites spontanées des petites veines portes. Nous n'en avons retrouvé aucune observation.

A.W.Blanc (2) rapporte deux cas de calcifications hépatiques découvertes sur des radiographies prises dans les premiers jours, sinon dans les premières heures de la vie d'enfants dont la vérification anatomique a montré qu'il s'agissait de segments de veine porte calcifiés. Il les présentait en même temps que 21 cas dont la découverte a été faite à l'autopsie.

Il s'agit pour la plupart de prématurés, tous des nouveau-nés en tous cas, sans prédominance de sexe ou de race. Prédisposent aux thrombophlébites, un diabète ou un état pré-diabétique de la mère, une toxémie gravidique, une rupture prématurée des membranes avec ou sans infection.

Radiologiquement, ces calcifications sont fines, linéaires ou en zig-zag.

A l'autopsie, se distingue nettement sous la capsule un reticulum blanchâtre ou jaune chamois. L'étude histologique identifie des segments de veine porte calcifiés. L'étude globale du foie montre la présence de

thromboses des petites veines portes surtout en périphérie, sous-capsulaires, associées à des thrombi plus profonds avec une fibrose extensive secondaire au foyer d'infarctus. Tous les thrombi oblitèrent complètement les veines, parfois avec reperméabilisation. La plupart sont organisés et calcifiés en masse. Certains sont purement fibreux.

D'autres auteurs rapportent des cas similaires, mais non étiquetés.

A. Rossier, R. Caldera et S. Sarrut, après la description de deux toxoplasmoses, présentent deux autres observations (23):

- l'une est celle d'un prématuré mort au 2° jour de la vie, présentant à l'autopsie un nodule fibro-calcaire adossé à un gros tronc sus-hépatique,

- l'autre concerne également un prématuré, dont le placenta infarci présentait une dégénrescence fibrinoïde, mort au 2° jour. A l'autopsie, sur la moitié antérieure de la face supérieure du foie se distinguait un reticulum clair de topographie vasculaire; à l'histologie il s'agissait de segments de veine porte calcifiés.

N.A. Cinque (7) rapporte le cas d'un enfant né, après une grossesse difficile, normalement à terme, mais pesant 2 000g, présentant des malformations de plus en plus évidentes: syndrome de Pierre Robin et arthrogripose congénitale généralisée, mais aussi une hépato-

mégalie au sein de laquelle on a eu la surprise de découvrir des calcifications. L'enfant est mort d'asphyxie au cinquième mois de la vie, et à l'autopsie on a trouvé à la face inférieure du foie une sclérose superficielle avec de petites aires calcifiées. Histologiquement les calcifications étaient périphériques, sous-capsulaires, dans la lumière des veines ou des lymphatiques.

Il s'agissait jusqu'ici de thromboses apparaissant spontanément chez des prématurés.

Nous avons pu insérer dans notre série deux observations appartenant à Mademoiselle Sarrut, de prématurés présentant après cathétérisme de la veine ombilicale dans les premiers jours de la vie, des calcifications, l'un du canal d'Arantius, l'autre de la veine ombilicale.

Les calcifications ont été découvertes fortuitement à l'occasion d'une infection pulmonaire à l'âge de 3 mois pour le premier, d'une façon systématique à l'âge de 2 mois pour le second.

Ce sont des calcifications linéaires, assez denses, reproduisant le trajet du segment vasculaire thrombosé,

compte tenu du développement du foie de l'enfant.

Le rôle pathogénétique de la perfusion est ici évident, soit qu'il s'agisse du traumatisme direct sur les parois veineuses que constitue le cathéter dans les différentes manoeuvres pour sa mise en place, soit qu'il s'agisse de l'agressivité propre du liquide perfusé dépassant les limites du cathéter. La durée de perfusion doit entrer en ligne de compte: huit jours pour l'un, quatre pour l'autre. Il faut remarquer aussi qu'il s'agit ici de segments vasculaires exclus de la circulation normale de l'enfant à la fin de la perfusion. La stase doit favoriser la thrombose et la calcification secondaire.

S A N S E T I O L O G I E P R E C I S E

Si dans les cas précédents, le contexte clinique, au mieux avec vérification anatomo-pathologique, apporte un diagnostique étiologique précis à ces calcifications intra-hépatiques, dans trois de nos observations, et sans doute dans bien d'autres, l'étiologie reste inconnue.

Dans l'un de ces cas, l'histoire d'un ictère prolongé avec douleurs abdominales et fièvre précédant l'apparition des calcifications peut évoquer une hépatite virale à forme cholostatique, d'autant que s'associait à ce tableau un amaigrissement important.

Nécrose, lithiase biliaire intra-hépatique à la faveur de la cholostase? Le cas serait exceptionnel et en tous cas, nous n'avons aucun élément histologique à notre disposition. Quand bien même une ponction-biopsie aurait été indiquée et pratiquée, elle aurait eu peu de chances de concerner la calcification, isolée en plein lobe droit.

Dans les deux autres cas, aucune pathologie hépatique n'est évidente, les calcifications à plusieurs mois d'intervalle restent identiques. Leur aspect ressemble à celui que l'on rencontre dans les suppurations ou les réaction inflammatoires à corps étrangers.

C O N C L U S I O N

Hors des zones d'endémie hydatique, il faut noter la prépondérance des tumeurs dans l'étiologie des calcifications du foie de l'enfant: 14/26.

Ceci explique le nombre relativement élevé d'observations réunies aux Enfants-Malades: 19/26, où le recrutement de Chirurgie est particulièrement riche en tumeurs abdominales.

Parmi des tumeurs hépatiques, les tumeurs malignes primitives: 10/14, et parmi celles-ci, l'hépatoblastome: 6/10, sont prépondérantes.

Il faut par contre souligner l'extrême rareté des calcifications du foie dans les affections médicales qui, sans être fréquentes, ne sont pas exceptionnelles: toxoplasmose congénitale, suppurations hépatiques. Que dire de l'hépatite cholostatique, où le contraste est si frappant entre la fréquence de l'affection et l'exception de la calcification? Etablir une corrélation est parfois bien difficile, car lorsque l'étude anatomo-pathologique est possible, elle intéresse rarement le territoire calcifié lui-même, et la calcification n'est pas systématiquement recherchée.

Une étiologie particulière est à retenir: les calcifications apparaissant secondairement après cathétérisme de la veine ombilicale chez le prématuré. En effet, cette méthode de perfusion est de plus en plus employée;

on met l'accent actuellement sur sescomplications éventuelles. Ces calcifications résultent vraisemblablement de la thrombose des vaisseaux après fin de perfusion et apparaissent dans les semaines qui suivent. Pour connaître leur fréquence exacte, il faudrait les rechercher systématiquement chez tout prématuré ayant reçu une perfusion par voie ombilicale, 2 à 3 mois après la naissance.

Quant à l'aspect des calcifications, force est de reconnaître qu'en dehors du kyste hydatique, de la tuberculose et d'affections où des calcifications semblables siègent dans d'autres organes, il n'existe aucun aspect stéréotypé.

La difficulté-même d'une analyse exacte de l'aspect radiologique des calcifications montre bien leur diversité.

Insistons tout de même sur plusieurs aspects:

- Certains types de calcifications ne se rencontrent que dans les tumeurs, du moins dans notre série. Il s'agit:

. de micro-calcifications peu denses, irrégulières, plus ou moins confluentes, à la limite de la visibilité,

. de trabéculations bien visibles, asso-

ciées à des images nodulaires de même tonalité, prenant un aspect nuageux, étoilé, plus spécifique de l'hépatoblastome.

- Nous avons observé de petites calcifications denses, en mottes, groupées en amas, dans des tumeurs, bénignes ou malignes. Mais nous avons retrouvé un aspect voisin dans une observation d'abc-s du foie à répétition et au cours d'un examen systématique chez deux enfants ne présentant aucun signe d'appel hépatique.

En fait la pathogénie la plus fréquente des calcifications du foie étant la nécrose, qu'elle soit umorale, post-infectieuse ou post-inflammatoire, on conçoit qu'il ne puisse y avoir d'aspect précis caractérisant chaque étiologie clinique. Suivant l'étendue, le nombre, le mode d'association des foyers de nécrose, les calcifications peuvent prendre tous les types.

Seule la pathogénie particulière des calcifications des hépatoblastomes par métaplasie ostéoïde peut expliquer un caractère particulier de leur aspect radiologique; mais la tumeur embryonnaire peut présenter comme les autres tumeurs des foyers de nécrose avec des aspects plus banals.

Ainsi, symptôme rare hors des pays d'endémie hydatique, liées le plus souvent à la nécrose tissulaire, les calcifications du foie sont plus fréquemment observées chez l'enfant dans les tumeurs où elles prennent une signification péjorative.

B I B L I O G R A P H I E

1- BIGELOW N.H., WRIGHT A.W.
Primary carcinoma of the liver in infancy and childhood.
Cancer (New York) 6 N°1 (170-178) 1953

2- BLANC A.W., WOLTERE BORDON, DAVID M.
Calcified portal vein thromboemboli in newborn and stillborn infants.
Radiology 1967 88 (287-292)

3- CALDERA R., SARRUT S., ROSSIER A.
Calcifications hépatiques au cours de la toxoplasmose congénitale.
Archives Françaises de Pédiatrie 1962 19 (I087)

4- CHAVY A.
Etude radiologique des calcifications du foie.
Gazette médicale de France 1958 65 (1059-1066)

5- CHELLOUL
Hamartomes hépatiques.
Revue internationale d'Hépatologie.
XVIII 1968 (613-632)

6- CHERIGIE E., TOYON D., TAIEB A.
Calcifications intra-hépatiques.
Vie médicale 1967 48 (1399-1403)

7- CINQUE N.A., ENA J.
Un rara caso di sindrome di Pierre Robin con arthrogripposi congenita e calcificazioni intra-epatiche.
Minerva paediatrica 1965 17 (1809-1814)

8- CLELAND R.S.
Tumeurs bénignes et malignes du foie chez l'en-

fant.
Pediatric clinics of North America 1959 6 (427)

9- DEBRE R., MOZICONNACCI P., HABIB R. et E.
L'hépatoblastome (tumeur maligne du foie à cellules embryonnaires).
Archives Françaises de Pédiatrie 1954 XI N°10 (1013-1034)

10- DESPREZ-CURELY J.P., PICARD J.D.
Les calcifications hépatiques.
Annales de Radiologie 1960 3 V-VI (341-356)

11- EMERY J.L.
Les Calcifications du Foie chez le Nouveau-né.
Acta paediatrica Scandinavia 1967 56 (115)

12- FISH J.C., Mc CARY R.C.
Cancer primitif du foie chez l'enfant.
Archiv of Surgery 1966 93 Août (355)

13- GIRAUD P., ORSINI A.
Un cas de distomatose hépatique chez un enfant de 7 ans et demi.
Archives Françaises de Pédiatrie 1955 12 (209-212)

14- HAMBURGER H.J.
A calcified primary liver cell carcinoma in a 5 year old child.
Indian Jouranl of Pediatrics 1938 59 (98-101)

15- JULIEN MARIE, SERINGE Ph. et coll.
Granulomatose septique progressive. A propos de trois observations.
Annales de Pédiatrie 2/10/1970 11 (711-721)

16- KARRAZ B.G., CANNON A.H., ZANON B.J.
Hepatic calcifications.
Acta radiologica 1962 57 (458-468)

17- de KEYSER L., BUYL-STROUVENS M.L.; DOUROV N.
Calcifications intra-hépatiques du nouveau-né.
Annales de Pédiatrie 2/11/1969 16 (674)

18- LABRUNE M., DEBRUN G., LEFEBVRE J.
Etude radiologique des tumeurs du foie chez l'enfant.
Archives françaises de Pédiatrie (à paraître).

19- LAGROT F., CORIAT P., TOUBOUL R.
Le kyste hydatique du foie chez les enfants en Algérie.
Annales de Chirurgie Infantile 1961 II N°2 (99-103)

20- MARGULIS A.R., NICE C.M., RIGLER L.G.
The Roentgen Findings in Primary Hepatoma in Infants and Children.
Radiology 1956 66 (809)

21- PLACHTA A.
Calcified Cavernous Hemangioma of the Liver.
Radiology 1962 79 (783)

22- ROSS P.
Calcification in Liver Metastases from Neuroblastoma.
Radiology 85 6/12/1965 (1074-1079)

23- ROSSIER A., CALDERA R., SARRUT S.
Calcifications intra-hépatiques chez le nouveau-né.
Cahiers du Collège de Médecine des Hôpitaux de Paris 1962 10 (717)

24- ROUJEAU J., GALIAN A.
Les calcifications hétérotopiques. Problèmes histogénétiques.
Semaine des Hôpitaux de Paris 1970 46 N°3

(195-203)

25- SARRUT S., ALIN J., ALISON F.
Les complications précoces de la perfusion de la veine ombilicale chez le prématuré.
Archives Françaises de Pédiatrie 1969 26 (651-667)

26- VIAL G., SERGENT G., BEQUIGNON R.
Calcifications de la toxoplasmose humaine et animale.
Annales de l'Institut Pasteur 1961 101 (290-292)

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS NECKER - ENFANTS MALADES

Année 1970

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE.

(Diplôme d'Etat)

PAR

Danielle EURIN, née BITTERLIN

née le 20 décembre 1945

à Saint-Maur des Fossés

VU
LE PERMIS D'IMPRIMER
LE RECTEUR
DE L'ACADÉMIE DE PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 1970

LES CALCIFICATIONS INTRA-HEPATIQUES DE L'ENFANT

(A propos de 26 observations)

Président: M. J.LEFEBVRE, Professeur.

LE Doyen

FACULTE de MEDECINE NECKER-ENFANTS MALADES

J. FRÉZAL